

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉE PAR

Eugène-Pierre ROUSSEAU

Ancien Interne de l'Hôpital Général de Tours

Né le 5 Mars 1900, au Château de la Rhue, par St Jory-de-Chalais (Dordogne)

Etude Anatomique & Clinique

D'UNE

Malformation thoracique inférieure

bilatérale en gouttière et congénitale

Président : M. A. GILBERT, *Professeur*

Imprimerie des Facultés

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince

(PARIS VI^e Arr^t)

1926

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. G.-H. ROGER.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	N...
Chimie organique et Chimie générale	PESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	FRENANT
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	LÉON BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	{ GILBERT
	{ CHAUFFARD
	{ ACHARD
	{ WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	{ DELBET
	{ HARTMANN
	{ LEJARS
	{ GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE
	{ BRINDEAU
Clinique gynécologique	JEANNIN
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	J.-L. FAURE
Clinique thérapeutique médicale	OMBEDANNE
Clinique oto-rhino-laryngologique	VAOULZ
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILHAU
Clinique propédeutique	DUVAL
	SERGENT

Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale.
 ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 AUBERTIN..... Pathologie médicale.
 BASSET..... Pathologie chirurgicale
 BAUDOIN..... Pathologie médicale.
 BINET..... Physiologie.
 BLANCHETIERE... Chimie biologique.
 BRANCA..... Histologie.
 BRULÉ..... Pathologie médicale.
 BUSQUET..... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 CADEXAT..... Pathologie chirurgicale
 CHAMPY..... Histologie.
 CHIRAY..... Pathologie médicale.
 CLERC..... Pathologie médicale.
 DEBRÉ..... Hygiène.
 I. de JONG... Anatomie pathologique
 DUVOIR..... Médecine légale.
 ÉCALLE..... Obstétrique.
 FIESSINGER... Pathologie médicale.
 FOIX..... Pathologie médicale.
 GARNIER..... Pathologie expériment.
 HARVIER..... Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 HOVELACQUE Anatomie.
 JOYEUX..... Parasitologie.

MM.

LABBÉ (H.).... Chimie biologique.
 LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale
 LELORIER... Obstétrique.
 LEMAITRE..... Oto-rhino-laryngologie
 LEMIERRE..... Pathologie médicale.
 LEVY-SOLAI... Obstétrique.
 LHERMITTE... Pathologie mentale.
 LIAN..... Pathologie médicale.
 MAILLÉ..... Pathologie chirurgicale
 METZGER..... Obstétrique.
 MOCQUOT..... Pathol. chirurgicale.
 MONDOR..... Pathol. chirurgicale
 MOURE..... Pathol. chirurgicale.
 MULLON..... Histologie
 PHILIBERT... Bactériologie
 RIBIERRE..... Pathologie médicale.
 RICHTER Fils... Physiologie
 ROUVIÈRE..... Anatomie.
 TANON..... Pathologie médicale.
 TIFFENEAU... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.
 VERNE..... Histologie.
 VILLARET..... Pathologie médicale.
 WELTER..... Ophtalmologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

GOUGEROT... Pathologie médicale.
 CAMUS..... Physiologie.

MM.

GUÉNIOU..... Obstétrique.
 RETTERER... Histologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY.....	Clinique chirurgicale.	LOEPER.....	Clinique médicale.
CHEVASSU.....	Clinique chirurgicale.	PROUST.....	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE.....	Clinique médicale.	RATHERY.....	Clinique médicale.
LÈREBOULET.....	Cliniq. méd. infantile.	SCHWARTZ.....	Clinique chirurgicale.
LÉRI.....	Clinique médicale.		

V. — Chargés de cours

MM. MAUCLAIRE, agrégé...	Chargé du cours de chirurgie-orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.....	Éducation physique.
LÉDOUX-LÉBARD.....	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

À LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

EUGÈNE BERGER

Que j'ai tant aimé.

ET DES TROIS COUSINS QUE LA GUERRE M'A ENLEVÉS

LÉON BERGER

MARCEL PUYBAREAU

SYLVAIN-BAPTISTE SARLANDIE

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Hommage de ma profonde affection.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GILBERT

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

MÉDECIN DE L'HÔTEL-DIEU

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Commandeur de la Légion d'honneur

*Qui me fait le très grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

A TOUS MES MAÎTRES de L'HÔPITAL de TOURS :
les Docteurs CHEVET, GAUDEAU, GUILLAUME,
LAPEYRE, MALLET, THIERRY, etc...

*A qui j'exprime de la gratitude pour leurs
bons renseignements.*

Et en particulier :

AU DOCTEUR DUBREUIL-CHAMBARDEL

PROFESSEUR D'ANATOMIE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE TOURS
PRÉSIDENT DE LA SOCIÉTÉ D'ANTHROPOLOGIE DE PARIS

*Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et m'a
guidé de ses conseils.*

AU DOCTEUR BOSC

MÉDECIN-CHEF DE L'HÔPITAL DE TOURS
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

*Qui fut mon premier maître. Qu'il reçoive
ici l'assurance de mon admiration, de
ma reconnaissance et de ma grande
amitié respectueuse.*

AU DOCTEUR ANTOINE VIALLE

PROFESSEUR DE BACTÉRIOLOGIE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE TOURS

DIRECTEUR DU LABORATOIRE DE L'HÔPITAL

*Qui nous témoigna de la bienveillance. Je
garderai le souvenir de ses bonnes
leçons au laboratoire.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

*Ceux de l'Hôpital Saint-Louis, des
Enfants Malades et de l'Hôpital
Trousseau.*

*J'adresse mes remerciements à M.
Aperl, médecin des hôpitaux, et au
docteur Meige, professeur à l'Ecole
des Beaux-Arts de Paris qui m'ont
aimablement confié des documents
utiles.*

MEIS ET AMICIS

INTRODUCTION

Les dystrophies du thorax, congénitales ou acquises intéressent à la fois et l'anatomiste et le clinicien ; elles appartiennent en même temps à chacun de leur domaine.

Tantôt acquises : ces variations, si l'on excepte l'action du traumatisme aigu, sont alors le reflet d'une lésion profonde ou voisine ; et l'on pourrait dire que le thorax sert parfois de véritable miroir aux lésions qu'il abrite.

Ce sont : le baril de l'emphysémateux ;

- le soulèvement de la base du gril costal par un foie qu'hypertrophie une asystolie récidivante une cirrhose ou bien un néoplasme ;
- la saillie du sternum par un anévrysme de l'aorte ;
- la rétraction thoracique observée au cours de certaines tuberculoses pleurales consolidées ou parenchymateuses ; ou bien sa convexité augmentée par un épanchement, une tumeur ;

- la déviation d'un hémithorax consécutive à une scoliose, un mal de Pott, etc.,

Tantôt congénitales, et dont la cause, longtemps contestée, se rattache à un mécanisme remis en lumière par M. Apert. Créant alors de nouvelles relations entre le plan osseux malformé et les organes sous-jacents, elles peuvent entraîner tout un syndrome pathologique. A la maladie anatomique s'ajoute alors la maladie clinique.

Et l'on sait la fréquence aussi grande que celles acquises de ces affections congénitales.

Ce sont : la poitrine de poulet du rachitique, supérieure au coup hache sous-mammaire.

- la carène thoracique créée par la saillie en avant de la première pièce ou du corps du sternum.

- l'entonnoir sternal dû à l'irrégularité du processus normal des articulations sternebrales et dont l'infundibuliforme peut aller jusqu'au contact de la colonne vertébrale. (J. Peyrot).

- la gouttière longitudinale sternale par défaut de fusion des hemisternums.

- l'absence congénitale de certains éléments :

une omoplate
une clavicule etc..

L'UNE DE CES MALFORMATIONS CONGÉNITALES, UNE GOUTTIÈRE BILATÉRALE THORACIQUE INFÉRIEURE, LOCALISÉE ET LIMITÉE TRÈS BAS, MOUS OCCUPERA DANS CE TRAVAIL.

Il y aura pour mener aux conclusions, 4 chapitres à notre étude.

(1) La présentation anatomique rapide du thorax et l'on insistera sur la région thoraco-abdominale et ses organes.

(2) Le rappel des dépressions sous-pectorales observées antérieurement et parmi lesquelles M. Apert, Médecin des Hôpitaux, a décrit le premier, un type thoraco-cardiaque.

(3) L'exposé de notre observation que l'on pourra opposer à toutes celles antérieures au triple point de vue : causal, topographique et anatomo-clinique par son action probable sur le foie.

(4) Le diagnostic différentiel de la variation anatomique décrite aujourd'hui et des ailerons qui l'accompagnent.

CHAPITRE I

ANATOMIE

Le sternum, les cartilages costaux en avant, les 12 côtes latéralement et les vertèbres costalès en arrière forment la cage thoracique des classiques : elle contient des viscères.

L'enveloppe du contenant est faite de parties relativement dures ; les viscères contenus sont eux, de consistance molle.

Si parfois, comme dans les exemples présentés avec notre avant-propos on peut observer l'influence de l'organe mou sur l'organe résistant, il est encore plus naturel de concevoir que les parties molles, bien que élastiques, puissent aisément subir l'exigence des parties dures.

Et il faut, là, considérer deux dispositions anatomiques :

Celle, dite normale : où le viscère subit, légère il est vrai, l'empreinte des parois résistantes externes.

Celle, pathologique : réalisée par une excavation du plan osseux et où le viscère est plus ou moins anormalement déprimé et troublé dans son action physiologique.

Il convient d'adresser son attention à la portion thoracique sous-diaphragmatique, à cette région entre la poitrine et le ventre que M. Grégoire a nommée la région thoraco-abdominale et qu'il lui a paru nécessaire d'individualiser au double point de vue médico-chirurgical.

Sa limite supérieure réalisée par la coupole diaphragmatique se projette sur le plan thoracique suivant une ligne qui passerait par la base de l'appendice xyphoïde en avant et par la pointe des omoplates en arrière ; la limite inférieure répond au colon transverse : sa projection passe par l'ombilic et l'extrémité antérieure des douzièmes côtes.

Le Foie, l'Estomac, le Pancréas, les reins et la rate sont les principaux viscères que reçoit cette loge.

A. — *Quelle action exerce la constitution générale du thorax sur la topographie d'ensemble de cette splanchnologie abdominale ?*

M. Grégoire, assisté de la radiographie, montre :

Dans un thorax large et dont l'angle sternal est obtus : l'estomac en forme de corne d'abondance, un foie plus large que haut, un colon rectiligne.

Dans un thorax étroit dont l'angle chondral est aigu : un estomac en forme de J, un foie plus haut que large, une coudure colique et à concavité supérieure.

B. — *Quelles empreintes peut en particulier présenter chacun de ces organes ?*

L'ESTOMAC, dans sa portion thoracique, la seule qui nous intéresse est trop constamment variable quant au volume, la consistance et les rapports pour offrir la trace des parties dures.

LA RATE, entièrement cachée par le squelette thoracique répond aux 6, 7, 8, 9 et 10^e côtes. Mais dit Poirier, ce n'est qu'à partir du bord inférieur de la 8^e côte, vers la ligne axillaire moyenne que le bord supéro-externe ou crénelé répond directement à la paroi costale dont il n'est séparé que par le diaphragme et le feuillet pleural. Une poussée thoracique ne saurait atteindre et troubler LA RATE : elle fuirait au-devant d'elle.

POUR LE REIN, auquel le feuillet péritonéal postérieur qui le tapisse et ses ligaments laissent une mobilité relative, il semblerait que l'on puisse tenir le même raisonnement ; et cependant Oslander a noté l'absence d'un rein en relation non douteuse avec une dépression congénitale due à l'inflexion du tronc in utero et à une synostose costale (1).

(1) LanneLongué et Menard. — Traité des aff. congénitales.

L'enfant était né avec le menton enfoncé dans le thorax, le dos

Mais c'est surtout LE FOIE qui, dans cette région thoraco-abdominale subit volontiers le caprice du plastron osseux ; et Vésale, habitué à toutes les variations morphologiques de la glande biliaire, discrètes ou monstrueuses, les avait considérées comme normales : « Le foie n'a pas de forme » avait-il conclu. Vésale, nous a dit Cruveilhier, a beaucoup exagéré, et « s'il est en effet constant qu'aucun autre organe ne présente de plus grandes variétés que le foie », il faut lui considérer une forme idéale ; et quand ce viscère se départit de cette stabilité que l'Anatomie se plaît à lui reconnaître, il y a malformation.

Jacquemet dans une thèse très personnelle, a présenté toute une série d'anomalies congénitales du foie et des voies biliaires constatées par lui-même à l'autopsie. Ce sont empreintes anormales, multilobulations, bifidités, atrophies, foies cordiformes, ectopies thoraciques ou abdominales etc., etc., et qu'accompagnent des troubles physiologiques variés. La cause de ces manifestations tératologiques réside dans la présence d'un mesohepar ou bien le plus souvent dans la malformation du muscle diaphragme. Mais pas une fois, au cours de ses 50 observations, Jacquemet n'a l'occasion d'accuser l'action du plastron osseux.

vouté, les extrémités creusant aussi de profondes empreintes dans le thorax, des pieds bots et un crâne asymétrique. L'inflexion du tronc sur le côté gauche était indiquée par une synostose des côtes gauches et par l'absence du rein gauche.

Il n'est cependant pas rare de la déceler.

Elle est souvent cachée et chez un individu dont le thorax n'avait présenté aucune malformation notable, il est fréquent de constater à l'autopsie sur le versant antérieur du foie une empreinte de l'appendice xyphoïde ou bien celles allongées des dernières côtes sur le versant droit.

Voici d'ailleurs ce que nous en dit Charpy (in-Poirier-Anatomie) :

« Le sillon costal siège sur les parties latérale et
« antérieure du lobe droit. Il est transversé ou faible-
« ment oblique dans le sens des côtes, opalin, cicatri-
« ciel. Long de 5 à 10 cm., il est ordinairement plat,
« superficiel, rarement profond et étroit. Il est le plus
« souvent unique ou si l'on observe un ou deux autres
« au-dessus de lui, ce sont de simples empreintes qui
« vont en diminuant. Lee qui a examiné systématiquement 516 sujets d'autopsie à Kiel, a noté ce sillon
« chez l'homme dans 50/o des cas et chez la femme
« dans 56 0/0. Il ne se rencontre jamais avant 15 ans ;
« la cause, dit-il paraît résider dans la constriction des
vêtements ».

D'autres fois, la malformation du thorax, plus ou moins accusée accentue davantage encore sa pression. A ce propos Hourmann et Déchambre ont insisté sur l'action du corset chez la femme. Cet appareil peut créer la forme

en baril du thorax quand le resserrement va graduellement de la 8^e à la 12^e côte ; au contraire si l'étranglement siège au-dessus de la base du thorax, la circonférence inférieure au lieu de rentrer fait saillie et l'ensemble du thorax « rappelle alors un vase antique à pied élargi et séparé du reste par un col plus ou moins rétréci ». Le foie se modifie avec le thorax et Beclère a décrit le sillon transversal « quelquefois si profond qu'il divise la glande en deux parties réunies par un pont, à la manière de certains boutons de manchette ».

Les traités d'anatomie considèrent comme non pathologiques ces modifications acquises du foie dues au corset. Est-ce bien à juste titre et n'a-t-on pas le droit d'objecter à cette opinion, la fréquence des accidents hépatiques chez la femme pour lesquels on peut voir une intime relation avec l'action mécanique, déformante du corset ?

S'il y a maladie clinique, pourquoi n'y aurait-il pas maladie anatomique ?

Et nous en arrivons à la conclusion logique : l'influence que peut avoir une malformation acquise du thorax dans la forme et le fonctionnement du foie, on peut aussi bien l'admettre dans une malformation congénitale, celle que nous décrivons.

CHAPITRE II

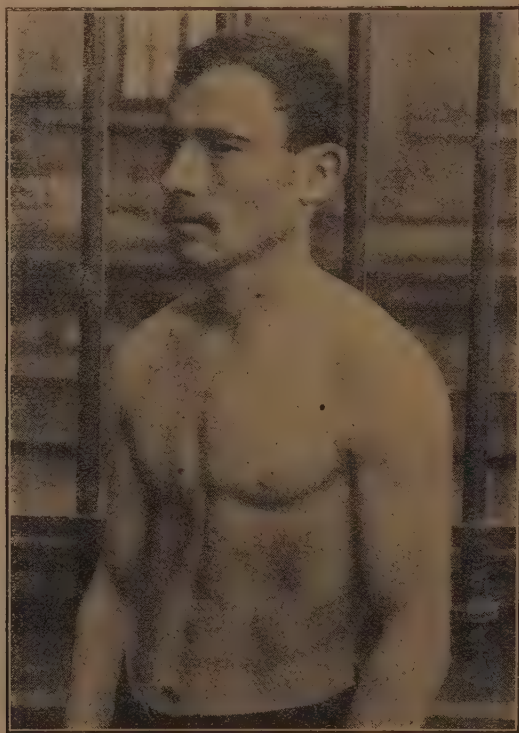
Les Malformations sous-pectorales antérieurement décrites

(Type Apert)

M. Apert, le premier, décrivant en 1897 une malformation thoracique associée à des troubles cardiaques a montré l'étroite relation de ces deux états : Anatomique et Clinique.

Le thorax du sujet observé présentait de chaque côté, sur sa face antérieure et au-dessous des pectoraux une dépression profonde en forme d'entonnoir. La dépression droite, plus étendue en hauteur, plus accentuée en profondeur, intéressait le gril de la 6^e au bord supérieur de la 10^e côte, et la dépression gauche, plus en dehors, les 8, 9 et 10^e côtes. Le sternum dévié, offrait à droite sa face antérieure. Le malade était né avec ces malformations.

L'auscultation révélait un gros souffle systolique perceptible dans la région précordiale, mais à maximum très net au foyer d'auscultation de l'artère pulmonaire. Cette lésion était, elle aussi, congénitale; montre M. Apert, car l'enfant « s'était toujours connu essoufflé et « dès l'âge de six ans, avait présenté une syncope d'origine cardiaque. Cependant cette lésion était bien comprise quand le sujet ne se fatiguait pas : il n'y avait « ni œdème, ni cyanose, ni aucun des stigmates qui accompagnent la cyanose congénitale : l'Hyperpigmentation, les doigts en baguette de tambour. »



La malformation thoracique : Type Apert

Depuis cette observation de M. Apert, quelques autres identiques ont été publiées par Huchard, Ettighofer et Cochez ; une nouvelle l'a été en 1920 par MM. Rouslacroix et J. Manet. Elle intéressait un enfant de 11 ans chez lequel il y avait coexistence de malformation thoracique et de troubles cardiaques ; mais au lieu d'intéresser l'artère pulmonaire, les lésions touchaient l'orifice mitral.

L'absence de cyanose ou de dyspnée qu'aurait pu causer la persistance du trou de Botal, le temps nettement présystolique du souffle, son timbre, son intensité, son foyer apexien et sa propagation axillaire permettaient d'éliminer toute lésion aortique, pulmonaire ou tricuspïdienne ; et l'on avait établi, du vivant de l'enfant le diagnostic de rétrécissement mitral serré malgré l'absence de dédoublement du deuxième bruit. De plus, la lésion avait les caractères d'une lésion organique nette et non d'un bruit extra-cardiaque : la propagation, le foyer, la persistance dans les diverses attitudes prises par le malade en témoignaient.

Une crise violente et soudaine d'asystolie aigüe avec gros foie ayant emporté le malade malgré toute thérapeutique, l'autopsie confirma les dires de la clinique. Il y avait une lésion mitrale qui consistait dans un rétrécissement très serré, infundibuliforme avec fibrose de l'anneau auriculo-ventriculaire. Au-dessus, l'oreillette gauche était fort distendue.

Quelle est la cause de ces malformations ? —

Pour les uns l'hérédité est fréquente (Ramadier et

Klemperer), l'hérédosyphilis pour les autres (Fournier). En réalité ces étiologies se vérifient rarement. On a invoqué le rachitisme (Variot Ebstein) ; en effet, il peut s'accompagner de dépressions thoraciques mais d'autres signes rachitiques associés doivent le mettre en évidence indéniable : les noures, le chapelet costal, le craniotabés, les sillons craniens élargis, l'incurvation des épiphyses en arc de cercle comme on les trouvait au plus extrême degré chez un enfant de 6 ans amené en 1919 à la consultation de M. Apert. (1)

On a fait encore de ces déformations du thorax les stigmates d'une dégénérescence mentale. (Mayet).

Mais il semble bien aujourd'hui que l'accord soit fait pour ces malformations congénitales du thorax ou Alice L... des membres et que n'explique aucune des étiologies précitées : elles sont mécaniques. Elles se voient en effet dans les cas d'oligoamnios où les parois de l'utérus, non distendues, s'appliquent sur les parties fœtales et les modèlent en quelque sorte. Hippocrate lui-même avait invoqué cette action du muscle utérin :

« Il y a encore une manière dont les enfants sont
« déformés, c'est lorsque la matrice est trop étroite ;
« les mouvements de l'enfant qui est fort tendre se
« passant dans un lieu qui est trop serré, il faut bien
« que les membres s'y mutilent. Il en est ainsi des raci-
« qui viennent dans la terre ; quand il n'y a plus assez

(1) Obs. Hôp. des Enfants malades. 7 octobre 1919 n° 22 Enfant :

« de fond ou qu'elles rencontrent quelques pierres, ou
« tout autre corps dur, ne deviennent-elles pas tortueu-
« ses, grosses dans un endroit, minces dans l'autre ? Eh
» bien il en arrive de même au fœtus dans la matrice
« si quelque partie de son corps se trouve plus serré
« que l'autre ».

Les observations répétées (M. Apert y a apporté une contribution inédite à propos d'une double main et d'un double pied bots) confirment cette action mécanique favorisée par l'oligoamnios.

Et ce sont les membres, parties saillantes, plaquées contre le tronc du fœtus qui creusent leur empreinte sur ses parois en de véritables gouttières plus ou moins accusées suivant la pression.

Certes on a vu la dépression thoracique en forme d'entonnoir au niveau du sternum et s'accompagnant de troubles cardiaques, mais le plus souvent c'est le gril costal qui est intéressé. La topographie de la gouttière thoracique répond alors à la forme d'une raquette renversée : elle commence aux creux axillaires, s'évasant de haut en bas pour atteindre sa plus grande largeur au niveau des 6^e et 7^e côtes. Elle a un fond cette gouttière, réalisé par une ou plusieurs côtes et des bords que lui fait la saillie des côtes voisines.

Et ce qui rend indéniable ce rôle des bras dans la lésion, c'est que si on les croise au devant de la poitrine, bien que le sujet ait depuis 24 ans cessé d'être comprimé, dit M. Apert dans son observation, et qu'il

se soit fait certainement des adaptations à sa nouvelle vie, on peut encore ramener les coudes au niveau des dépressions et on voit qu'ils s'y emboîtent presque exactement.

Quant aux troubles cardiaques associés, ils sont congénitaux comme la malformation et dûs à elle. On a parlé d'endocardite fœtale ; une telle étiologie a pu en effet se défendre chez certains sujets, mais dans les cas où le thorax est enfoncé sur une certaine surface pourquoi invoquer l'endocardite ? Et pourquoi tous les malformés avec troubles cardiaques feraient-ils de l'endocardite intra utérine ? Il est logique de conclure que la paroi thoracique et le cœur ont été influencés par la même cause : la compression ; elle a gêné ensemble le développement et du plastron osseux et celui du cœur et de ses orifices.

Les troubles cliniques vont de pair avec la lésion anatomique : négatifs ou discrets dans une malformation légère, ils s'accusent au contraire au point de réaliser une maladie grave dans les dépressions profondes comme celles sur lesquelles nous nous sommes étendus dans ce chapitre.

de troubles cardiaques, mais le plus souvent c'est le gril costal qui est intéressé. La topographie de la gouttière thoracique répond alors à la forme d'une raquette renversée : elle commence aux creux axillaires, s'évasant de haut en bas pour atteindre sa plus grande largeur au niveau des 6^e et 7^e côtes. Elle a un fond : cette gouttière, réalisée par une ou plusieurs côtes et des bords que lui fait la saillie des côtes voisines.

Et ce qui rend indéniable ce rôle des bras dans la lésion, c'est que si on les croise au devant de la poitrine « de fond ou qu'elles rencontrent quelques pierres, ou tout autre corps dur, ne deviennent-elles pas tortueuses, grosses dans un endroit, minces dans l'autre ? Eh bien il en arrive de même au fœtus dans la matrice « si quelque partie de son corps se trouve plus serrée que l'autre ».

Les observations répétées (M. Apert y a apporté une contribution inédite à propos d'une double main et d'un double pied bots) confirment cette action mécanique favorisée par l'oligoamnios.

Et ce sont les membres, parties saillantes, plaquées contre le tronc du fœtus qui creusent leur empreinte sur ses parois en de véritables gouttières plus ou moins accusées suivant la pression.

Certes on a vu la dépression thoracique en forme d'entonnoir au niveau du sternum et s'accompagnant d'une trisomie, bien que le sujet ait depuis 24 ans cessé d'être comprimé, dit M. Apert dans son observation, et qu'il

se soit fait certainement des adaptations à sa nouvelle vie, on peut encore ramener les coudes au niveau des dépressions et on voit qu'ils s'y emboîtent presque exactement.

Quant aux troubles cardiaques associés, ils sont congénitaux comme la malformation et dus à elle. On a parlé d'endocardite fœtale ; une telle étiologie a pu en effet se défendre chez certains sujets, mais dans les cas où le thorax est enfoncé sur une certaine surface pourquoi invoquer l'endocardite ? Et pourquoi tous les malformés avec troubles cardiaques feraient-ils de l'endocardite intra utérine ? Il est logique de conclure que la paroi thoracique et le cœur ont été influencés par la même cause : la compression ; elle a gêné ensemble le développement et du plastron osseux et celui du cœur et de ses orifices.

Les troubles cliniques vont de pair avec la lésion anatomique : négatifs ou discrets dans une malformation légère, ils s'accusent au contraire au point de réaliser une maladie grave dans les dépressions profondes comme celles sur lesquelles nous nous sommes étendus dans ce chapitre.

CHAPITRE III

Etude anatomique et clinique de la malformation thoracique inférieure et bilatérale que nous avons observée.

(Type Dubreuil-Chambardel)

Nous avons observé avec M. Dubreuil-Chambardel, chez un sujet vivant, une goulière bilatérale du thorax et congénitale qui offre des caractères particuliers à elle, nettement distincts de ceux qu'ont pu présenter les observations antérieures. Ils intéressent :

la localisation,

la coexistence d'ailerons thoraciques,

la cause,

et le commentaire clinique auquel on peut se livrer.

Le sujet observé : R. M..., âgé de 16 ans, appartient au type longiligne ; c'est un macroskèle tel que l'a décrit Manouvrier, caractérisé par des membres inférieurs très longs, un thorax court et exigü, un cou

court et une tête petite. Voici les mesures que nous avons relevées ; elles n'ont d'ailleurs qu'un intérêt relatif puisque notre sujet est en période de croissance :

Hauteur totale : 1.75

— de l'ombilic : 1.14

— du trochanter : 0.99

— de l'acromion : 1.51

— du menton : 1.56

Diamètre au niveau des seins :

Transverse : 0.23

Ant. Post. : 0.18

Périmètre thoracique au niveau des seins :

0,75 en expiration.

0,80 en inspiration.

Périmètre thoracique au niveau de la 8^e côte :

0,72 en expiration

0,78 en inspiration.

Diamètre biacromial : 0,35

biiliaque : 0,26.

bitrochantérien : 0,30.

On ne décèle parmi les antécédents personnels rien de vraiment notable : le passé pathologique est réduit aux affections banales de l'enfance. L'enfant a fait ses premiers pas à 10 mois. Un frère de R. M. est très normalement constitué. Quant à l'hérédité on ne saurait lui attribuer un rôle : la santé du père est bonne et si la mère est actuellement en évolution bacillaire, cette tuberculose est une affection acquise, due aux condi-

tions de vie et très postérieure à la mise au monde de son enfant. L'intelligence du sujet paraît normale.

En résumé, nulle trace d'hérédo-syphilis, nul stigmate de rachitisme ou de dégénérescence mentale.

On constate de chaque côté du thorax une gouttière qui commence, discrète, un peu au-dessous de la pointe de l'omoplate; se creuse de haut en bas et d'arrière en avant pour acquérir son maximum de profondeur à l'origine de 9 et 10^e cartilages où elle s'élargit en triangle.

Le fond de cette gouttière est occupé par la 9^e côte tout entière qui est nettement en retrait par rapport aux côtes voisines; la 10^e côte forme une saillie au-dessous qui limite en bas la dépression en haut limitée par la 8^e côte qui fait un relief considérable encore augmenté dans l'inspiration.

Au-dessus du point le plus déprimé, la portion cartilagineuse des côtes sus-jacentes qui dessine l'angle chondro-sternal, très épaissie, déborde le plan de l'hypochondre et du thorax et saille en avant à la manière de véritables ailerons. L'inspiration profonde, creusant l'abdomen, montre davantage la projection de ces ailerons qui semblent s'ouvrir à la manière de ceux d'un oiseau qui prend son vol.

Dans le jeu respiratoire, normal ou accentué, la gouttière persiste, semblable des deux côtés, et l'on remarque mieux encore en s'aidant du palper la déformation des cartilages des 9^e et 10^e côtes. Celle-là

aussi est fixe, définitive ; elle se traduit par l'enfoncement décrit et un mouvement de rotation en dedans qui rappelle un bec d'aigle et que l'on peut accrocher. Ce crochet, dirigé en dedans est réalisé par le cartilage de la 10^e côte auquel on découvre une articulation mobile avec celui de la 9^e côte.

En résumé, voici, considéré d'un seul côté, le schéma de la malformation :

La lésion osseuse est unique : c'est l'enfoncement de la 9^e côte seule.

La lésion cartilagineuse est double : celle sus-jacente au triangle de la dépression fait un relief en dehors et réalise l'aileron thoracique ;

celle correspondante au triangle fait un relief en dedans et doit s'imprimer sur le foie.

QUELS CARACTÈRES PARTICULIERS S'ATTACHENT A LA MALFORMATION QUE NOUS AVONS PRÉSENTÉE ?

(1) — La dépression qui crée la gouttière intéresse une seule côte et cette côte est basse.

Ces deux faits ont une importance égale.

D'une part, en effet, une côte unique, la 9^e, est enfoncée depuis la ligne axillaire postérieure jusqu'aux cartilages des fausses côtes où le creux s'élargit en triangle et s'approfondit. Alors que le type Apert comme le type Rouslacroix intéressait le plastron costal sur une large surface, des 5^e aux 10^e côtes en hauteur, chez nous au contraire, c'est une bande étroite qui s'est creusée.

D'autre part c'est une côte basse située qui est enfoncée. Et si dans des cas Apert et Rouslacroix coexistait



LA DÉPRESSION THORACIQUE INFÉRIEURE BILATÉRALE ET
CONGÉNITALE QUE NOUS DÉCRIVONS.

On voit la dépression nettement préhépatique. Remarquer au-dessus la saillie des ailerons thoraciques limitant l'angle chondro-sternal.

une maladie du cœur parcequ'il était l'organe sous-jacent à une partie de la lésion osseuse, chez nous au contraire, ce viscère est respecté et c'est le foie qui doit subir l'influence pathologique et retenir notre attention.

(2) — Des ailerons thoraciques accompagnent la malformation ; pour les individualiser nous établirons dans un prochain chapitre le diagnostic différentiel que l'on doit faire entre ces ailerons et tous les autres ailerons observés soit chez le malade soit chez le sujet normal.

(3) — Dans les types Apert et Rouslacroix les bras du fœtus déforma il la poitrine étaient in-utero croisés au-devant d'elle : les bras collés au corps et en rectitude, les avants-bras fléchis à 45°, les deux mains superposées au-devant du sternum. La région la plus excavée, sous-mammaire, répondait à la face épitrochleunce du coude dont le relief osseux portait directement sur le plan du thorax et les avants-bras fléchis se creusaient un lit au-dessus jusqu'à la 5° côte.

Cette attitude des membres supérieurs permettait de comprendre qu'une large surface du thorax fût intéressée.

Dans notre cas au contraire, la dépression angulaire, moins étendue et plus bas située, permet d'invoquer une attitude toute différente des membres supérieurs in-utéro : Les bras étaient ramenés au devant du thorax de chaque côté du sternum et les avants-bras, en extension, croisés au devant du pubis.

Comme dans les cas antérieurs nous attribuons la place du coude au point le plus creusé. Et si même actuellement, nous disposons les bras suivant l'attitude décrite, nous les voyons s'adapter au lit de la gouttière et les coudes s'emboîter exactement au point le plus excavé. Cette expérience dont M. Apert avait fait une preuve concluante, doit nous suffire aussi.

(4) — A la dépression des côtes précordiales et sous-jacentes des types précédents, se rattachaient des troubles cardiaques ; c'est une dépression prégastrique à gauche, préhépatique à droite qui nous intéresse aujourd'hui : il semblerait naturel de découvrir une atteinte du foie sinon une atteinte de l'estomac (1).

En réalité, la symptomatologie hépatique à laquelle nous pourrions nous attendre est restée objectivement nulle.

A tous les points de vue, sa place, son volume, sa physiologie, le foie m'a paru normal. Jusqu'à ce jour nul trouble hépatique ou vésiculaire n'a pu être décelé.

Et au lieu d'apporter, comme l'avait fait M. Apert, des éléments cliniques de lésion viscérale indiscutable nous en serons réduits à l'hypothèse : Elle sera anatomique et clinique.

En effet, si des lésions accusées et décelables par les moyens d'investigation clinique siégeaient au niveau du cœur chez les sujets « haut malformés », il semble

(1) Voir chapitre Anatomie.

rationnel de les concevoir au niveau du foie de notre sujet « bas malformé ». Elles doivent consister dans un sillon congénital tracé par la 9^e côte sur le versant antérieur du globe hépatique, passant sur le fond de la vésicule biliaire d'une part et dans une encoche plus ou moins profonde répondant à l'enfoncement des 9^e et 10^e cartilages d'autre part.

Il est en outre intéressant d'opposer ce sillon congénital très probable au sillon de Charpy qu'il disait acquis et ne se rencontrant jamais avant 15 ans.

Jacquemet, dans l'exposé de ses anomalies hépato-vésiculaires légères ou monstrueuses, a montré qu'un trouble dans la morphologie de la glande biliaire s'accompagnait volontiers des signes pathologiques. Un exemple courant est réalisé, je l'ai dit, par la colique hépatique le plus souvent observée chez la femme adulte. Il semble bien que l'on puisse incriminer là le port du corset ; cet appareil déforme le foie avec le thorax et l'atteint dans son fonctionnement.

Si donc une déformation acquise du thorax peut affecter le foie, n'est ou pas en droit d'accorder éventuellement le même rôle à une déformation congénitale ?

Dans les deux cas en effet l'organe déprimé se trouverait sensibilisé, moins résistant et prédisposé à la maladie ; la compression réaliserait un facteur favorisant à l'égal d'un traumatisme et l'on pourrait considérer la dépression thoracique profonde comme un véritable traumatisme chronique. On a vu mourir d'asystolie

aigüe le malade de Rouslacroix ; le cœur avait cédé au cours d'une infection broncho-pneumonique et Rouslacroix pour expliquer cette fin a invoqué le même raisonnement que celui dont je me sers pour étayer mon hypothèse : certes il y avait surtout la lésion cardiaque sans laquelle n'aurait pas éclaté l'asystolie mortelle, mais il y avait aussi la malformation thoracique pour l'aider à se déclancher au cours de l'atteinte infectieuse que subissait l'organisme.

De même si notre sujet n'a présenté jusqu'alors aucun trouble du côté du foie, on peut cependant envisager pour lui un certain état de « faiblesse hépatique » le prédisposant à de brusques déficiences, à des complications du côté de la glande biliaire ; elles seraient chez lui plus faciles et volontiers se manifesteraient pour la moindre intoxication aigüe ou chronique, une infection générale etc.

Le développement de cette opinion est seulement une hypothèse qui plaît à l'esprit mais que l'on ne peut actuellement vérifier ; elle pose les données d'un problème, envisage une solution possible et la laisse pendante.

Il ne m'a cependant pas semblé vain ou dénué de tout intérêt pratique de conduire cette discussion. A l'origine d'un fait acquis et que le raisonnement scientifique a rendu indiscutable n'y a-t-il pas souvent l'hypothèse ?

La preuve clinique sera peut-être faite au cours de l'existence du sujet, encore très jeune, quant à celle anatomique, seule l'autopsie pourrait l'établir.

CHAPITRE IV

Le Diagnostic Différentiel

La dépression et l'aileron thoraciques sont donc les deux caractères que l'on trouve de chaque côté au niveau de la malformation.

Pour la *dépression* du thorax on a vu, à côté de notre théorie mécanique vérifiée, toutes les autres étiologies invoquées ; mais pour faire crédit à l'une d'elles, il faudrait les signes associés ou du rachitisme ou de la syphilis ou de la dégénérescence mentale. Ils manquent ici.

Enfin le simple interrogatoire suffit pour établir si la lésion est congénitale ou acquise et due à un traumatisme par exemple.

Mais c'est surtout avec les *ailerons du thorax* de toutes les autres natures qu'il faut faire le diagnostic différentiel. M. Paul Richet avait été frappé par cet acci-

dent de forme et M. le docteur Meige, professeur d'anatomie à l'Ecole des Beaux-Arts de Paris, en a recherché les causes très diverses. Nous nous en rapporterons à son étude.

Il faut étudier cette éversion de la base thoracique qui réalise l'aileron dans les formes pathologiques d'abord, physiologiques ensuite.

I. — Le rachitisme peut être souvent incriminé. — L'on a fait de ces ailerons du thorax chez les enfants à gros ventre un des stigmates du rachitisme infantile ; il est d'ailleurs associé au chapellet costal et accentué par lui. Chez les myopathiques, le thorax à ailerons assez fréquent, va de pair avec la « taille de guêpe » (Pierre Marie) qui accentue davantage la saillie chondro-costale. On sait, en effet, que les muscles et aponévroses de la paroi abdominale s'insèrent sur la face externe et le bord inférieur des derniers cartilages costaux et des côtes alors que le diaphragme s'insère à la face postérieure et au bord supérieur des cartilages des six dernières côtes et à la portion osseuse à laquelle ces cartilages font suite : ces deux séries de muscles contrecarrent leur action chez le sujet normal. Chez le myopathique, au contraire, on observe l'atteinte fréquente des muscles abdominaux contrastant avec l'intégrité du diaphragme. Les muscles déficients de la paroi abdominale ne s'opposent plus à la projection de la partie inférieure du thorax que l'action persistante du diaphragme tend au contraire à faire saillir en avant : les ailerons se dessinent et progressivement s'accroissent.

Chez le pottique, on trouve quelquefois ces ailerons ; ils relèvent de la cyphose qui bascule en avant le thorax, diminue sa hauteur et provoque de la sorte une poussée des viscères qui viennent ballonner les flancs et refouler les cartilages.

On peut dire dans l'ensemble que toutes les maladies cachectisantes jouent quelque rôle dans le déterminisme de ces ailerons.



LE THÉSÉE DE PHIDIAS

Frise du Parthéon [British Museum].

(Cliché confié par M. le Dr Meige et reproduit avec son autorisation)

II. — Mais l'aileron thoracique, dit M. Meige, n'est pas toujours un stigmate pathologique, il s'observe parfois chez le sujet sain, bien constitué par ailleurs, chez des modèles, des athlètes même. M. Paul Richet l'a retrouvé, clairement figuré, sur un certain nombre d'œuvres d'art, notamment sur plusieurs sculptures grecques de la belle époque et tout spécialement sur plusieurs statues de la frise du Parthénon, œuvre de Phidias. Le Thésée qui figure au fronton oriental du temple de Minerve en est un très bel exemple ; ce bel athlète que l'on voit assis, les jambes mi-fléchies, le torse légèrement incliné en avant, s'appuyant sur son coude présente des ailerons thoraciques bien nets, surplombant les hypocondres et qu'un examen de profil découvre mieux encore.

Un autre cas typique est celui de l'Harmodius et de l'Aristogiton au musée de Naples.

Plus près de nous, on pourrait citer, entre bien d'autres, l'exemple de l'athlète américain Baxter, recordman du monde en 1900 du saut en hauteur avec élan (1 m. 90) qui portait des ailerons thoraciques forts accentués.

Enfin, M. Meige affirme cette variation fréquente chez les jeunes modèles des Beaux-Arts.

Dans ces cas là, la pathologie ne saurait être mise en cause ; ces ailerons sont véritablement physiologiques et s'accordent avec une anatomie idéale.

CONCLUSIONS

- Les malformations costales congénitales caractérisées par la production de gouttières latérales sont dues à la pression des membres du fœtus sur le thorax dans la cavité utérine.
- C'est l'oligoamnios qui, le plus souvent, favorise ces compressions.
- L'aspect des dépressions causées par les membres supérieurs est variable suivant toutes les attitudes possibles de ceux-ci ; dans notre observation ils étaient en extension et croisés au-devant du pubis.
- Ces malformations lèsent plus ou moins les organes sous-jacents.

L'enfoncement des côtes de l'étage thoracique s'accompagne de maladie cardiaque ; pour celui limité à l'étage thoraco-abdominal, le notre, on est réduit aux hypothèses de sillons congénitaux du foie et de moindre résistance hépatique. En effet l'observation paraît unique, elle intéresse un sujet vivant et

encore jeune : on ne saurait tirer de conclusion ferme.

- La gouttière latérale décrite s'accompagne d'un aileron thoracique qu'il faut distinguer des ailerons thoraciques trouvés chez certains malades et des ailerons physiologiques.

Vu :

Le Président de Thèse,

A. GILBERT.

Vu :

Le Doyen,

H. ROGER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

- E. APERT. — Maladie des os. (Nouveau traité de médecine et de thérapeutique).
- Maladies congénitales et familiales (Baillière 1936).
 - Précis des maladies de l'enfance (Baillière 1914).
 - Bulletin et mémoires de la Société des Hôpitaux de Paris, 26 mai 1899.
 - 1 Observation recueillie aux Enfants malades. 7 octobre 1919, n° 22.
- CRUVEILLIER. — Anatomie.
- DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Les variations du corps humain. (Ed. Flammarion, 1925).
- Bulletins et Mémoires de la Société d'Anthropologie de Paris, (1907).
- ETTIGHOFFER. — Pathogénie du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, (Thèse de Lyon, 1901).
- GRÉGOIRE. -- Anatomie médico-chirurgicale de l'abdomen.
- HOURLMANN ET DECHAMBRE. -- Archives générales de médecine.
- HUCHARD. — Traité clinique des maladies du cœur et de l'Aorte. (Doin 1899).
- JACQUEMET. — Considérations sur les anomalies du foie et des voies biliaires. (Thèse de Lyon, 1796).

- LANNELONGUE ET MENARD. — Traité des affections congénitales, (1891). (Librairie Hasselin et Houzeau. Pl. Ec. médecine).
- MAYET. — Les stigmates anatomiques et physiologiques de la dégénérescence. (Thèse Lyon 1902).
- HENRY MEIGE ET SERGE HUARD. — Les ailerons du thorax. (Presse médicale, 18 février 1925).
- POIRIER. -- Anatomie. (Splanchnologie).
- ROUSLACROIX ET J. MANET. — Marseille Médical Juin 1920.
- TESTUT. — Anatomie topographique T. — 1
- WEILLGARDÈRE ET BÉRTOYE. — Malformation thoraco-cardiaque. Presse médicale 1923.